

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1957

THÈSE

N° 918

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME d'ÉTAT)

PAR

Raymond AMAR

Né le 27 Décembre 1927 à ALEXANDRIE (Egypte)

présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES KYSTES ET FISTULES
CONGÉNITAUX MÉDIANS
DU DOS DU NEZ

Président : Monsieur A. AUBIN (Professeur)

DACTYLO - SORBONNE

8, Rue Casimir - Delavigne
PARIS - VI^e

1957

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1957

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Raymond AMAR

Né le 27 décembre 1927 à Alexandrie
(Egypte)

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES KYSTES ET FISTULES CONGENITAUX
MEDIANS DU DOS DU NEZ

-:-

Président : Monsieur A. AUBIN (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1957.



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROcq, CADENAT, CHABROL, CHAMPY, CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD, HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL, TANON, VELTER.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

MM.

Anatomie		CORDIER
Anatomie pathologique		DELARUE
Bactériologie		FASQUELLE
Biologie app. à l'Education phys. et aux Sports	}	CHAILLET-BERT
Biologie Médicale		FAUVERT
Cancérologie méd., sociale		BERNARD J.
Carcinologie		REDON
Chimie Méd.		JAYLE
Clinique Chir.	{	Hôtel-Dieu
	{	Salpêtrière
	{	Cochin
	{	Beaujon
Clinique Chir. cardio-vasculaire		G. d'ALLAINES
Clinique Chir. réparatrice et orthop.	}	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de Cardiologie		MOUQUIN
Clinique Chir. infantile et d'orthop.	}	FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.		MATHEY
Clinique de la Tuberculose		BERNARD Et.
Clinique de neuro-chir.		PETIT-DUTAILLIS
Clinique de Puéricult.		LELONG
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	}	DEGOS
Clinique des mal. du sang		MARCHAL
Clinique mal. du système nerv.		ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enf.		CATHALA
Clinique des maladies infectieuses		MOLLARET

MM.

Clinique des Maladies mentales et de l'encéphale	} DELAY
Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	} BOULIN
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO
Cliniques Médicales	(BARIETY JUSTIN-BESANÇON MOREAU de GENNES
Clinique Méd.hydro-climat.thérap.	DEBRAY
Clinique médicale propédeutique	(PASTEUR-VALLERY RADOT
Cliniques obstétricales	(LANTUEJOUL VARANGOT LACOMME
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd. et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique lère Enfance	TURPIN
Hygiène et Méd. Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOLLE
Médecine Légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist.nat.Méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE
Pathologie exotique	LAVIER
Path. expérimentale et comparée	LENEGRE
Path. Hum. et Immun. exp.	MERKLEN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérapeut. générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	JULIEN MARIE
Pharmacologie et matière méd.	CHEYMOL
Physico-chimie méd.	N...
Physiologie	BINET
Physique médicale	DOGNON
Problèmes alimentaires (ch.t.pers.)	HAMBURGER
Radiologie médicale	DESGREZ
Technique chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	BROUET
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.		MM.	
Anatomie	(CABROL DEBEYRE DELMAS OLIVIER G. Melle GAU- THIER V. BUSSE GOUYGOU	Pat. chir.	(DUBOST FAUREL FLABEAU GERMAIN GOSSET LAURENCE LORTAT-JACOB OLIVIER (Cl.) POILLEUX THONERET VERNE (J.M.)
Ana.Path.	(CHRISTOL NEVOT		
Bactério- logie	(BOURLIERE ETTORI POLONOVSKI J.	Pat.expéri- ment.	(MAURICE LOEPER BOUVIER BOUDIN BRICAIRE BRISSAUD CASTAIGNE CONTE DEROT DOMART LAMOTTE LAROCHE MACREZ MILLIEZ PEQUIGNOT PERRAULT RAMBERT ROYER THIEFFRY TURIAF WOLFROMM POLONOVSKI Cl.
Biol. Méd.	(DUPERRAT TUCHMANN COUJARD N.		
Chimie méd.	(CORNET BOYER DEPARIS		
Dermato-syph.	(BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE	Path.Med.	(MILLEZ PEQUIGNOT PERRAULT RAMBERT ROYER THIEFFRY TURIAF WOLFROMM POLONOVSKI Cl.
Embryologie	(DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER		
Histologie	(LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Hygiène	(BREGREAT DESVIGNES	Pédiatrie	(MOZZICONACCI JOSEPH
Mal.infect.	(JUDET	Pharmacol.	(Melle LEVY BARGETON
Médecine)	(AUBRY MADURO	Physiol.	(DEJOURS PARROT
légale et du Trav.)	(BRUMPT CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX	Physique	(DJOURNO GOUGEROT
Neurochir.		Médicale	(KREIS BARUK PICHOT
Neurologie		Pneumo-phtis.	
Obstétrique		Psychiatrie	

	MM.		MM.
Psych.infant.	N...	Urologie	KUSS
Rhumatologie	DELBARRE	Thérapeut.	CHASSAGNE
Stomato.	{ CHAPUT Mme		
	{ CERNEA		

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le Service des Examens

M. LE LORIER.

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
	{ AMELINE	Urologie	N...
	{ HUGUIER		{ DREYFUS
Clin.Chir.	{ LEGER	Clinique Méd.	{ HAGUENAU
	{ PADOVANI		{ KOURILSKY
	{ ROUX		
Clinique)	{ ECALLE		
obstét.)	{ MAYER		
Clin.opht.	OFFRET		

Secrétaire de la Faculté M. MOREL
Secrétaire-Adjoint Melle CHAINTRÉUIL

Bibliothécaire en Chef Dr HAHN
Conservateur Melle GOICHON
(Melles DUMAITRE
Bibliothécaires LE NOIR
LAURENT
QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent
être considérées comme propres à leurs auteurs
et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation
ni improbation.

A ma Mère

A mon Père

En témoignage d'admiration
et d'amour.

A mon Frère, Leo AMAR

Interne des Hôpitaux de Paris

Il m'a aidé dans toutes les
épreuves.

Son affection est pour moi
le bien le plus précieux.

A Michèle

A tous ceux que j'aime.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur A. AUBIN

Professeur de Clinique oto-rhino-
laryngologique à la Faculté de
Médecine de Paris

Oto-rhino-laryngologiste de l'Hôpital
Lariboisière

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse.

En hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur OMBREDANNE

Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital
des Enfants-Malades
Chevalier de la Légion d'Honneur

Il m'a guidé dans l'étude de
la spécialité.

Il a dirigé l'élaboration de
ce travail.

Qu'il trouve ici l'expression
de ma profonde reconnaissance
et de mon respectueux attache-
ment.

A Monsieur le Docteur PONCET

Laryngologiste des Hôpitaux de Paris

Qui m'a guidé de ses conseils
dans l'élaboration de ce
travail.

Qu'il trouve ici l'expression
de ma plus vive reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Henri MOULONGUET

Laryngologiste Assistant des Hôpitaux
de Paris

A mes Maîtres des Hôpitaux de Paris et
de Montpellier

A Monsieur le Docteur J.-J. DUMAY

Chef de Service-Adjoint à l'Hôpital
Intercommunal de Créteil

En témoignage de gratitude
pour la bienveillance qu'il
m'a constamment manifestée.

A Monsieur le Docteur Th. LECOURT

Chef de Service O.R.L. à l'Hôpital
Civil de Versailles

En témoignage de toute ma
reconnaissance.

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES KYSTES ET FISTULES CONGENITAUX
MEDIANS DU DOS DU NEZ

- :-

INTRODUCTION

-:-

Kystes et fistules congénitaux médians du dos du nez constituent une affection assez rare découverte habituellement chez l'enfant.

Bien connue des anciens auteurs, et un temps tombée dans l'oubli, elle est revenue d'actualité par les nombreux travaux étio-pathogéniques qui lui ont été consacrés.

De la conception pathogénique découlent le pronostic et le traitement qu'on peut lui opposer.

C'est dire l'importance de connaître les aspects cliniques sous lesquels elle peut se présenter, de se conformer à la seule conduite thérapeutique valable : l'extirpation totale du kyste et du trajet fistuleux.

A l'occasion de quelques cas que nous rapportons, nous nous proposons d'attirer une fois de plus l'attention sur ces kystes qui restent encore trop souvent méconnus.

-:-

HISTORIQUE

:-

Le premier auteur qui rapporte l'observation d'un kyste médian du dos du nez semble être Cruveilhier en 1817.

Lannelongue et Achard en 1891 rapportent 3 cas personnels, en relèvent 6 autres dans la littérature et en saisissent très clairement la pathogénie crânienne.

En 1904, Mugeot et Ockinczyc, à l'occasion d'une observation personnelle, rapportent 20 cas dans la littérature mondiale.

Simonetta en 1933, Magn ni en 1939 et Kristensen appuient la théorie de la persistance du neuropore antérieur.

Ombrédanne dans une monographie parue en 1943 fait une mise au point clinique et embryologique très précise.

Aux Etats-Unis à la suite de Luongo (1933), qui défend une théorie d'inclusion dont l'origine serait strictement locale, nasale, les publications se multiplient et Crawford et Webster qui rapportent 14 cas en 1952, relèvent 81 observations dans la littérature anglo-saxonne.

:-

ETIOLOGIE

-:-

I.- Peu de travaux ont été faits sur la fréquence des kystes dermoïdes du dos du nez.

Une étude de leur fréquence, mais seulement par rapport à l'ensemble des kystes dermoïdes a été faite. En particulier par Kew et Erich qui sur 103 kystes dermoïdes en relèvent 10 de situation médio-nasale et surtout (1883 cas) par le Columbia Presbyterian Medical Center : Kystes et fistules du dos du nez représentent

- 2,08 % des kystes dermoïdes de la tête et du cou,

- 0,79 % de l'ensemble des tumeurs dermoïdes dont 41,1 % sont des kystes sacro-coccygiens du sinus pilonidal des Anglo-saxons.

II.- Les malformations associées.

échappent à toute considération d'ensemble.

Il semble cependant qu'elles restent rares, et que l'individu atteint de kyste du dos du nez ne présente pas d'autres malformations habituellement.

On peut relever une association :

- à un dédoublement de la pyramide nasale et

un dédoublement de la cloison (Handousa Bey),

- à un bec de lièvre.

De même, chez les collatéraux et ascendants, Crawford et Webster relèvent l'existence :

- d'un kyste congénital chez la mère et la fille.

- chez des jumeaux (Furniss),

- associée à une autre malformation :

- sur un jumeau, à une double hernie inguinale,

- chez une jeune soeur, une lésion cardiaque congénitale,

- Dans un autre cas le père du malade avait été opéré d'un kyste congénital sacro-coccygien.

III.- Sur le plan étiologique, on peut éliminer la syphilis à l'origine du trouble ontologique. Seul Crawford rapporte l'observation d'une mère atteinte de syphilis. Elle avait été bien traitée et l'enfant n'avait jamais présenté de réactions positives.

De même on ne retrouve pas d'observations de maladies virales, en particulier rubéole, chez la mère, au cours de la gestation d'un enfant né avec un kyste du dos du nez.

ETUDE CLINIQUE

-:-

Le kyste dermoïde médian et la fistule congénitale médiane du dos du nez constituent une seule et même affection, car chacune de ces lésions est inévitablement cause ou conséquence de l'autre et la même pathogénie est à invoquer pour l'une ou pour l'autre. Elles coexistent souvent mais peuvent s'observer isolément.

I.- Symptomatologie.

Elle est souvent stéréotypée.

- En dehors des poussées de surinfection, la fistule congénitale se présente toujours comme une petite dépression punctiforme siégeant sur la région médiane du dos du nez, à hauteur variable de la glabelle au lobule. Elle siége cependant en général assez bas près de la pointe du nez, plus bas que le kyste ou à son extrémité inférieure.

Son orifice est en général circulaire, de 1 mm de diamètre, ou plus petit, visible seulement à la loupe.

Les bords sont réguliers, entièrement épidermisés.

Il peut s'en échapper une petite touffe de poils perpendiculaires au plan de l'arête, qui repoussent quand on les arrache.

Elle donne issue spontanément et à la pression à du sebum, ou à un liquide louche jaunâtre, huileux, avec des gouttelettes de graisse, de viscosité variable. Cet écoulement est continu ou intermittent.

Rarement borgne externe, la fistule coexiste le plus souvent avec un kyste qui peut d'ailleurs être cliniquement méconnu jusqu'à l'examen radiologique.

Le kyste qui peut exister seul, est fistuleux et de volume variable, en général de la taille d'un pois ou d'un haricot.

Il se présente sous l'aspect d'une tumeur médiane et symétrique; arrondie ou ovale, à grand axe vertical.

Il siège toujours au-dessus de la fistule, soit sur la pyramide nasale elle-même, soit dans la région frontale intermédiaire, au niveau de la glabella. Mais il s'allonge en général au-dessus de la partie moyenne du dos du nez, modifiant le profil de façon variable, lui donnant un aspect bosselé ou même busqué, comblant parfois curieusement la partie supérieure d'une enclavure nasale.

La tuméfaction est de consistance variable, en général molle, pâteuse, parfois résistante et élastique, exceptionnellement assez dure lorsqu'elle est sous tension.

Les téguments, en dehors d'une infection, sont normaux et la tumeur quiescente, indolore, légèrement mobile.

La palpation permet de sentir parfois sous le kyste une perte de substance osseuse, ou même un diastasis des os propres élargissant la charpente osseuse.

Le cathétérisme de la fistule avec un stylet fin ou un crin de Florence montre son trajet oblique en haut et en arrière, long de 1 à 3 cm, qui souvent s'enfonce entre les cartilages du dos du nez et le bord inférieur des os propres et remonte à leur face profonde, parfois très haut vers la glabelle ou la région ethmoïdale.

L'instrument ramène le plus souvent une matière sébacée ou des poils, contenu de la cavité kystique à laquelle aboutit le trajet fistuleux.

L'injection de substance opaque permet parfois de se rendre compte sur le cliché des dimensions et de la forme de la poche et de la fistule. Il n'existe cependant jamais de communication avec les sinus fronto-ethmoïdaux, ni avec les fosses nasales.

Le cliché sans préparation permet le plus souvent un bilan exact des lésions osseuses :

- au niveau des os propres qui peuvent être projetés en avant ou écartés sous la poussée du kyste,

- de l'ethmoïde avec dédoublement de sa lame perpendiculaire qui peut être profonde, remontant jusqu'à la lame horizontale,

- le frontal qui peut être déhiscent sur la ligne médiane, mettant parfois en contact le kyste et la dure-mère comme dans le cas de Matson.

II.- Formes cliniques.

Comme nous l'avons signalé on peut voir, quoique rarement :

l'existence d'une fistule congénitale isolée, borgne externe, ou d'un kyste sans fistule.

Mais kyste et fistule coexistent le plus souvent.

Le tableau clinique que nous en avons tracé reste cependant schématique : souvent l'aspect est modifié par la surinfection :

- l'écoulement est abondant, franchement purulent.

- les téguments rouges, inflammatoires, et la tumeur douloureuse et fixée.

Il peut y avoir 1 ou plusieurs fistules étagées le long de l'arête nasale. Pour Lannelongue, il n'y aurait pas de fistules acquises par ouverture spontanée ou chirurgicale d'un kyste suppuré. Cependant il existe incontestablement des kystes secondairement fistulisés et on peut même voir une forme mixte où l'on trouve simultanément chez le même malade un kyste avec sa fistule dans la région moyenne du dos du nez, et une fistule borgne externe plus bas située près du lobule.

On peut alors penser que la fistule supérieure est acquise et succède à l'ouverture spontanée ou chirurgicale du kyste, alors que la fistule inférieure est congénitale.

Le kyste peut encore s'étendre sur une grande hauteur, comme dans le cas de Ligorio où il

occupait toute la longueur de l'arêt nasale et s'étalait largement d'un sillon naso-génien à l'autre, modifiant complètement le faciès du malade.

Dans certains cas, le kyste se latéralise, érodant l'os propre davantage d'un côté. Il s'accompagne cependant d'une fistule primitive qui reste strictement médiane.

Crawford et Webster comptent 3 cas de kyste latéralisé sur 14 cas personnels.

Rappelons, pour mémoire, les cas exceptionnels où la fistule s'associait à une autre malformation faciale :

- dédoublement de la pyramide nasale ou bec de lièvre.

III.- Complications.

Les complications sont dominées par l'infection et le dommage esthétique qu'elle entraîne : à la malformation souvent disgracieuse par elle-même s'ajoutent les modifications tégumentaires et les fistules secondaires qui accentuent ce caractère.

La tuméfaction augmente de volume, devient dure, tendue, douloureuse. La peau est chaude, rosée. Un œdème peut l'infiltrer débordant largement les limites du kyste, pouvant prendre un aspect en lunette pseudo-érysipélateux. Spontanément ou à la suite d'une incision intempestive, une suppuration abondante s'établit, entraînant l'organisation d'une fistule secondaire en général plus large, plus courte que la fistule primitive. Son siège peut être médian ou latéral ; son diamètre dépassant souvent un millimètre ; son pourtour irrégulier bourgeonnant limitant un petit cratère.

Après refroidissement, le kyste vidé adhère aux plans profonds ; à son niveau une dépression cupuliforme, parfois véritable ensellure nasale, encore accentuée par le diastasis des os propres.

Il faut cependant attirer l'attention sur la possibilité de complications plus graves, et Matson et Ingraham rapportent en 1951, 10 cas de complications intracrâniennes de fistules dermiques congénitales dont une seule siège sur le dos du nez en position médiane, les autres cas concernant tous des fistules occipitales. Cette observation paraît particulièrement digne d'intérêt étant donné sa manifestation sous forme d'un abcès extra-dural consécutif à l'infection d'un kyste dermoïde en

bissac, en bouton de chemise, traversant l'os frontal.

Plus récemment, Beau, Niemann et Gosserez - à la suite d'une observation de kyste médian haut situé, dont un prolongement profond s'enfonçait entre les os propres, la lame verticale de l'ethmoïde pour atteindre le jugum sphénoïdal et la selle turcique, contractant des adhérences avec la dure-mère - ont soutenu la possibilité de méningites à staphylocoques à partir de kystes méconnus ou ignorés.

IV.- Diagnostic.

A froid, le diagnostic est en général facile en présence d'une fistule médiane présentant les caractères que nous avons décrits.

Il l'est encore en présence d'un kyste isolé auquel il faut toujours penser devant une petite tumeur rigoureusement médiane du dos du nez existant depuis la naissance ou apparue dans l'enfance.

Il conviendra dans ce cas d'en faire la distinction avec :

- un kyste sébacé banal,
- un lipome,
- une tumeur cartilagineuse (Woelffler),
- une encéphalocèle ou un méningocèle antéro-inférieur dont le diagnostic serait plus délicat.
- un angiome médian du nez.

Un furoncle du nez doit être facilement éliminé.

Pour Ombrédanne, en présence de phénomènes phlegmoneux avec fistule suppurante, il faut savoir songer, même s'il y a eu un traumatisme, à l'existence d'une lésion congénitale et éliminer :

- une périchondrite de l'arête nasale,
- une ostéite sous-jacente des os propres,
- une ostéopériostite syphilitique ou tuberculeuse fistulisée : les caractères cliniques de ces deux affections sont en général suffisamment éloquentes pour permettre d'en soupçonner la nature avant la confirmation donnée par le laboratoire et les épreuves du traitement.

Enfin il est aisé d'éliminer les complications phlegmoneuse ou ostéitique d'une sinusite frontale aiguë ou chronique.

La radiologie est, comme nous l'avons vu, d'un grand secours, surtout pour préciser l'extension en profondeur. L'emploi de substances opacifiantes peut par contre n'être que d'un faible soutien, étant donné l'étroitesse de la lumière des trajets et leur parcours sinueux.

Pronostic

Le pronostic est excellent pour l'ensemble sous réserve d'une intervention bien conduite avec extirpation totale du kyste et des trajets fistuleux.

La possibilité d'une complication intracrânienne nous semble actuellement trop rare pour pouvoir l'assombrir.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET
CONSTATATIONS OPERATOIRES.

-:-

Nous allons décrire successivement les différents éléments de la malformation :

I.- La fistule :

- Son orifice : est en général circulaire, sorte de dépression punctiforme de 1 millimètre de diamètre, dont les bords sont entièrement épidermisés. Il donne presque toujours issue à une petite touffe de poils.

Il est constant, et il existe toujours ou moins un orifice.

Cet orifice siège sur la ligne médiane, en général assez bas, près de la pointe du nez, plus bas que le kyste ou à son extrémité inférieure. Quand il existe plusieurs orifices, congénitaux, primitifs, ils sont étagés le long de l'arête nasale.

Mais, à la suite d'une infection du kyste, celui-ci, au cours de la phase aiguë, peut se fistuliser à la peau.

Ces fistules secondaires, dont l'existence était mise en doute par Lannelongue, existent, et nous en avons retrouvé l'histoire dans

certaines des observations rapportées.

L'orifice en est alors plus large, son diamètre dépassant souvent le millimètre. Son pourtour est irrégulier, bourgeonnant et limitant un petit cratère au fond duquel peuvent s'ouvrir un ou plusieurs orifices.

- Le trajet fistuleux : oblique en haut et en arrière, long de 1 à 3 centimètres, s'enfonce souvent entre les cartilages du dos du nez et le bord interne des os propres, remontant à leur face profonde, parfois très haut vers la glabelle ou la région ethmoïdale.

On peut voir des trajets aberrants annexés à ce trajet fistuleux principal. Et on a pu rapporter une grande variété de trajets aberrants :

- cordon latéral, implanté plus ou moins haut sur le trajet fistuleux,

- bifurcation inférieure, traduite par deux orifices latéraux minimes.

Le trajet fistuleux secondaire est, comme son orifice, différent de la fistule primitive, congénitale. Il est plus large et plus court, et constitue souvent la voie principale de drainage du kyste.

Les fistules congénitales ne persistent alors que sous la forme d'un cordon plein, fixé à la peau au niveau de son ancien orifice.

2.- Le kyste proprement dit.

Il est en général de petit volume, de la taille d'un pois ou d'un haricot, tantôt sphéroïde, tantôt allongé et vertical.

Sa paroi antérieure adhère souvent à la peau, sa paroi postérieure adhère au cartilage ou au squelette osseux sous-jacent. Il est peu mobile.

Mais plus souvent il est profond et siège à une hauteur variable à la face interne des os propres en creusant une véritable cavité en pleine cloison cartilagineuse qu'il dédouble. Il refoule autour de lui les tissus ethmoïdaux sans entrer en communication avec les fosses nasales.

La cavité kystique est tapissée d'une paroi qui a le plus souvent l'aspect d'une muqueuse, tantôt lisse et unie, d'un blanc nacré, tantôt blanchâtre et tomenteuse.

L'épaisseur de cette paroi est variable, tant d'un kyste à l'autre, que dans un même kyste d'un endroit à l'autre. Cette épaisseur peut varier de quelques millimètres à plus d'un centimètre.

En dehors de toute suppuration, le kyste contient de la matière sébacée, de consistance et de teinte variables, et dans laquelle sont mélangés des débris de la paroi et surtout des poils.

3.- Il résulte de la disposition du trajet fistuleux et du kyste, des malformations ostéo-cartilagineuses qui intéressent à des degrés variables les os et cartilages de la région.

C'est ainsi que le trajet fistuleux peut créer un élargissement de plusieurs millimètres entre les os propres et les cartilages triangulaires qui leur font suite.

Il peut, dans d'autres cas, entraîner un véritable diastasis entre les os propres.

C'est ainsi que, soulevés par un kyste, les os propres, projetés en avant, ne peuvent s'articuler avec le bord antérieur de la lame perpendiculaire de l'ethmoïde.

Ces déformations osseuses peuvent également intéresser :

- l'ethmoïde, qui peut être fissuré au niveau de sa lame perpendiculaire, dédoublée par le kyste en deux septums.

- le frontal, qui peut être déhiscent sur la ligne médiane, entre les sinus frontaux qui ne participent jamais à la formation du kyste. Cette déhiscence peut être importante, jusqu'à mettre en contact le kyste avec la dure-mère.

4.- Etude microscopique.

Les parois de la fistule, comme celles du kyste, offrent toujours la structure générale de la peau.

On y trouve un épithélium stratifié pavimenteux reposant sur une couche dermo-conjonctive. Dans cette couche, on peut voir des glandes sébacées et sudoripares et des follicules pileux. Ces deux derniers éléments font cependant parfois défaut.

PATHOGENIE

-:-

I.- Il nous semble utile, avant d'aborder l'étude des hypothèses pathogéniques, de rappeler le développement embryologique de la région anatomique qui nous intéresse.

L'évolution de l'extrémité antérieure ou céphalique de l'embryon est dominée par le développement du système nerveux central et de la région branchiale. Le névraxe prend très précocement un volume considérable. C'est ce développement qui entraîne celui de la région céphalique.

La croissance de la partie tout antérieure du névraxe détermine une volumineuse saillie : le bourgeon frontal. De ce fait, la membrane pharyngienne, devenue ventrale lors de la délimitation de l'embryon, mais restée superficielle, se trouve alors reportée en profondeur au fond d'une dépression : le stomodoeum, ou bouche primitive. Inférieurement et latéralement, le stomodoeum se trouve limité par d'autres saillies ou bourgeons, les bourgeons maxillaires supérieurs et maxillaires inférieurs.

Ainsi, la face de l'embryon est simplement représentée par la série de saillies qui limite la dépression stomodoeale et se développe à partir de ces bourgeons.

A la quatrième semaine, les bourgeons sont seulement formés : bourgeon frontal en haut, étalé largement au-dessus du stomodoeum, bourgeons maxillaires inférieurs en bas et, latéralement, les deux bourgeons maxillaires supérieurs.

A la cinquième semaine, le bourgeon frontal s'épaissit et descend en direction de l'arc mandibulaire ébauchant deux saillies de chaque côté : les bourgeons nasaux externes et internes, limitant une échancrure médiane et deux gouttières latérales, les gouttières olfactives.

A la sixième semaine, un massif médian est formé par l'accolement des bourgeons nasaux internes. Ce bourgeon médian comprend :

- une zone supérieure, l'aire triangulaire de His, qui formera le dos du nez,
- une zone inférieure, qui formera la région nasale inférieure et la partie médiane de la lèvre supérieure.

Les bords externes du massif médian s'accolement en bas au bord inférieur des bourgeons nasaux externes, limitant les orifices narinaires.

La pyramide nasale est ainsi ébauchée à la sixième semaine de la vie foetale. Le dos du nez est très court et fait une saillie au-dessous de la masse frontale volumineuse. Les orifices narinaires et la lèvre supérieure sont dans un plan unique, frontal.

Le développement du dos du nez va désormais être très lent pour ne s'achever qu'au 7 ou 8ème mois de la vie foetale, et parfois seulement après la naissance.

La future cloison nasale est développée à partir d'une lame mésenchymateuse épaisse qui descend de la voûte membraneuse du crâne en arrière des bourgeons nasaux internes.

L'accrolement des bourgeons nasaux internes à la sixième semaine se fait en avant de cette cloison, qui limite en arrière la fente médiane.

Dans le même temps, les bourgeons maxillaires épaissis émettent des lames palatines qui, se soudant au-dessus du bourgeon lingual, séparent la cavité buccale de la cavité nasale. La cloison descend prendre contact avec les lames palatines, et les fosses nasales sont ainsi délimitées.

II.- Théories pathogéniques.

Les premiers auteurs qui s'attachèrent à l'étude des kystes dermoïdes dans leur ensemble admirèrent très rapidement leur origine congénitale. Diverses théories furent proposées pour expliquer leur formation, qui eurent des fortunes plus ou moins heureuses.

Notre propos est ici d'en donner un aperçu rapide, en nous attachant à celles qui paraissent le mieux expliquer les constatations cliniques.

- La théorie de la diplogénèse par inclusion soutenue en 1846 par Pigne puis par Cruveilhier attribue le kyste à une monstruosité double. Le kyste serait un individu primitivement distinct, rapidement atrophié et inclus dans un deuxième germe qui se développe normalement. Elle fut rapidement attaquée par Lebert, et en 1873 par Broca, puis Lannelongue.

- La théorie de l'hétéropie plastique, exprimée par Lebert, s'inspirant des travaux de Meckel et Ruys, Le kyste dermoïde serait une production autogène de l'organisme du fait d'une aberration générale de la nutrition, et pourrait apparaître spontanément au sein d'un tissu qui normalement ne contient pas de formations ectoblastiques.

- La théorie des cellules nodales, émise par Bard, suppose que la segmentation de l'œuf peut donner des cellules différentes de la cellule mère, et différentes entre elles. Ces cellules, les "cellules nodales", se différencient et donnent naissance à des tissus très dissemblables, chaque cellule ne pouvant alors donner naissance qu'à une cellule identique à elle-même. Il peut cependant subsister des cellules nodales dans le tissu adulte, qui gardant leur potentiel d'évolution primitif, peuvent engendrer le kyste dermoïde.

- La théorie folliculaire ne s'applique qu'aux kystes dermoïdes simples et expliquerait leur formation par une distension des follicules sébacés régionaux.

- La théorie de l'enclavement, bien plus heureuse, fut exprimée pour la première fois par Verneuil en 1852. Les Allemands en attribuèrent cependant la paternité à Remack.

Lannelongue et Achard dans leur Traité des Kystes Congénitaux paru en 1888 en font une longue description.

Il se produirait à l'origine une involution de l'épiblaste qui s'éloignerait graduellement de la surface ectodermique du fait du développement des parties voisines. On aurait ainsi un petit sac épithélial au sein d'un tissu n'en contenant pas normalement, et relié à

l'ectoderme par un pédicule qui s'étire ; la masse épithéliale devient de plus en plus profonde. Mais cet îlot épidermique conserve la faculté à une époque plus ou moins tardive d'évoluer selon son mode propre et de donner naissance à un kyste dermoïde.

Cette théorie est étayée par l'expérimentation chez l'animal sur lequel on peut provoquer la formation de kystes dermoïdes par greffes épidermiques.

- Lannelongue et Menard appliquèrent en 1893 la théorie de l'enclavement au cas particulier des kystes et fistules du dos du nez.

Ces auteurs reconnaissent à ces kystes médians du dos du nez une origine cranienne et non faciale. En effet, l'isolement ectodermique se ferait dans le territoire de l'arc postérieur des vertèbres craniennes, et non dans celui des fentes de la face.

Il dérive d'éléments ectodermiques enclavés à l'extrémité antérieure de la gouttière dorsale de l'embryon. Cette gouttière ne s'avance pas jusqu'à la pointe du nez, mais s'arrête à l'extrémité frontale de la tête au niveau de la région qui sera la glabella. Mais dans cette région prend précisément naissance le bourgeon fronto-nasal impair et médian qui dans sa descente est capable d'entraîner les îlots ectodermiques séquestrés jusqu'au niveau même de la pointe du nez.

Ce mécanisme fait du siège nasal bas situé où s'ouvre habituellement la fistule un véritable accident tardif et éclaire cette particularité du trajet en baïonnette de la fistule, qui se coude au point d'union du crâne et de la face.

- Mougeot et Ockinczyc , dans une étude détaillée parue dans la Revue d'Orthopédie en Septembre 1904 reprennent et développent les idées de Lannelongue, et Ombrédanne en 1943 fait le point de la question :

"L'amorce des fistules du dos du nez se trouve dans l'extrémité antérieure de la corde dorsale, fruit de la ligne primitive et adhérente.

"C'est l'association de cette adhérence et de la persistance de la fente temporaire formée entre le bord inférieur du bourgeon frontal en haut et le bord interne des processus globulaires de His qui aboutit à l'anomalie kystique et fistuleuse : kystique si l'orifice se ferme en avant du trajet profond ; fistuleuse si l'orifice persiste à la peau".

Cette hypothèse paraît actuellement la mieux étayée par les observations cliniques et la plus communément admise en France.

- D'autres hypothèses furent cependant avancées pour expliquer le processus d'inclusion, en particulier par les auteurs Anglo-saxons qui ignoraient les travaux de Lannelongue et Ménard.

- A la suite de Brunner (1919) et Luongo (1933) ils cherchent l'origine de ces tumeurs dans le développement du nez lui-même.

Chez le nouveau-né, la paroi antérieure de la pyramide nasale est constituée par une simple plaque cartilagineuse dont la face superficielle est recouverte par du tissu conjonctif et la peau. Le tissu conjonctif serait d'origine dure-mérienne. Au cours de la formation des os propres du nez qui se forment plus tard dans cette atmosphère conjonctive d'origine

durale en ménageant un espace pré-nasal entre cartilage et os propres, des portions d'épiderme peuvent rester enclavées en avant ou en arrière des os propres.

- Handousa Bey (1949) à la suite d'une observation de dédoublement de la pyramide nasale accompagnant un kyste de la ligne médiane, essaie d'expliquer diverses malformations nasales (cloison double, nez bifide, kystes médians) par une même hypothèse, s'appuyant sur les travaux embryologiques anglo-saxons (Arey, Hamilton), il soutient que les kystes sont formés par une inclusion ectodermique tombée dans le sillon médian et gênant la soudure des deux bourgeons nasaux.

- Fèvre et Huguenin (Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant) admettent une explication voisine. Les kystes du dos du nez seraient des kystes fissuraires par enclavement sur la soudure médiane.

- Mais ces théories expliquent mal l'existence d'un prolongement profond comme en attestent plusieurs observations car elles invoquent toutes exclusivement le développement de la pyramide nasale.

- Une théorie séduisante et très voisine de l'explication de Lannelongue et Ménard invoque les troubles de la fermeture du neuropore antérieur.

Son siège a été parfaitement précisé par Peter (1913), puis par Sternberg (1927):

: il se projette exactement sur la ligne médiane à l'union de l'ébauche frontale et de l'area triangularis d'où s'échappe le bourgeon nasal médian, flanqué de ses deux bourgeons latéraux.

Simonetta (1933), Magnoni (1939) et Beau, Niemann et Gosserez admettent que lors de la

fermeture du neuropore antérieur, il persiste des fragments ectodermiques. Ceux-ci sont plus ou moins étendus entre le plan cutané superficiel et la paroi nerveuse, soit sous forme d'un cordon continu, soit sous forme de diverticules creux.

Les bouleversements ultérieurs importants entraînés par le développement du nez cartilagineux, puis du nez osseux, peuvent déporter vers la face les portions épidermiques incluses.

Cette hypothèse fait donc rentrer kystes et fistules congénitaux du dos du nez dans le cadre des malformations par défaut de fermeture de la gouttière neurale. Elle les rapproche ainsi des kystes dermoïdes sacro-coccygiens du sinus pilonidal des Anglo-saxons qui procèdent des nombreuses inclusions accompagnant la fermeture du neuropore postérieur.

Mais l'opposition entre la fréquence relative de ces derniers et la rareté du kyste médio-nasal constitue une sérieuse objection bien que les deux extrémités de la gouttière neurale soient fonctionnellement très dissemblables.

TRAITEMENT

-:-

- L'extirpation chirurgicale des kystes et fistules du dos du nez paraît seule de mise.

- Les tentatives thérapeutiques rapportées dans de nombreuses observations :

- sclérose des trajets fistuleux par injections modificatrices ou par électro-coagulation,

- drainage filiforme,

- voire écrasement du kyste et bandage compressif, (!)

paraissent être des procédés dangereux au point de vue esthétique ou voués aux récidives comme il est de règle pour toutes les cavités à parois épithélialisées.

- La chirurgie de ces malformations doit se prévaloir de deux directives :

= prévenir les accidents ultérieurs et les récidives par une extirpation complète ;

= limiter le préjudice esthétique par une reconstitution plastique de l'auvent nasal.

Indications

- Tout porteur de kyste doit être opéré.
- Les progrès réalisés par l'anesthésiologie permettent actuellement l'intervention à tout âge : il est cependant préférable d'attendre l'âge de 5 à 7 ans, sauf si les accidents de surinfection se renouvellent trop fréquemment.
- On veillera à intervenir en dehors de tout épisode infectieux endonasal, et surtout en dehors de poussées de surinfection du kyste qu'on refroidira par un traitement antibiotique approprié.
- On s'assurera d'une crase sanguine normale et du groupe sanguin du malade.

Prémédication et Anesthésie

- L'anesthésie générale sous intubation est le procédé de choix: elle seule assure au chirurgien les meilleures conditions opératoires et permet une exploration complète en cas de prolongement profond.
- La prémédication utilisée habituellement est:
 - à base d'atropine (1/2 mg) et de barbituriques chez l'enfant,
 - d'atropine ou scopolamine associées à la morphine (1 à 1,5 cg) à partir de 15 ans.

Technique opératoire

- 1.-A l'incision arciforme pratiquée par les Anglo-saxons, qui circonscrit un volet à charnière supérieure découvrant les os propres et la suture naso-frontale, on préférera tou-

jours l'incision verticale. Heureusement médiane, s'étendant de la glabelle à l'orifice fistuleux qu'elle circonscrit en raquette, elle permet de suivre facilement le trajet fistuleux et de réséquer le kyste en totalité.

Elle donne un jour suffisant et la cicatrice ultérieure d'une telle incision est à peine visible, tant la petite ligne blanche qui persiste se confond avec l'arête nasale.

2.- Il faut disséquer avec soin le trajet fistuleux en s'aidant au besoin d'une injection intracanaliculaire de liquide coloré.

On s'attache ensuite à réaliser une extirpation complète du kyste et de ses parois.

On est amené parfois à suivre ces kystes profondément sous l'auvent nasal en pleine région septale.

Il ne faut pas hésiter dans ces cas, pour avoir un jour meilleur, à désunir les os propres sur la ligne médiane et à les fracturer le long de la suture avec la branche montante du maxillaire supérieur.

Il paraît inutile et illogique par contre d'effondrer la muqueuse nasale sous prétexte de drainer le kyste par le nez comme l'a proposé Traupmann.

3.- Reconstitution de l'auvent nasal.

Réunion per primam.

OBSERVATIONS

:-

Observation N° 1 -

(Docteur M. Ombrédanne).

L'enfant Jeanne V..., 8 ans, examinée en septembre 1936, présente depuis sa naissance d'une part une petite saillie arrondie siégeant à la partie moyenne du dos du nez et d'autre part un petit orifice cutané situé sur la ligne médiane de l'arête nasale, à 1 cm au-dessous de la saillie précédente près du lobule. De cet orifice fistuleux sortent deux petits poils; de temps en temps, le petit kyste augmente de volume et quelques jours après on voit sourdre de l'orifice fistuleux en appuyant légèrement sur le kyste, une substance blanchâtre, épaisse, butyrique. Mais il n'y a jamais eu à proprement parler d'accident infectieux de rétention. L'enfant ne présente aucune autre malformation congénitale, aucune lésion de ce genre n'a été constatée chez les parents ou les grands-parents.

Au palper, l'orifice de la fistule adhère intimement à la peau, le trajet fistuleux forme un petit cordon dur que l'on suit de bas en haut jusqu'au kyste. Celui-ci siège au bord inférieur des os propres, il est fixé sur le plan ostéo-cartilagineux sous-jacent et la peau ne peut être mobilisée à sa surface. Les os propres du nez ne paraissent pas élargis dans leur moitié inférieure. L'exploration li-

piodolée dessine parfaitement le trajet fistuleux et le kyste apparaît de la grosseur d'un gros pois plaqué au devant du squelette ostéocartilagineux du nez.

Intervention le 16 septembre 1936.

Incision verticale médiane du dos du nez, depuis le bord supérieur du kyste jusqu'à l'orifice externe de la fistule, circonscrit par une incision en raquette.

L'orifice est disséqué, les 2 lèvres de l'incision réclinées latéralement et le trajet est suivi jusqu'au kyste lui-même qui est extirpé sans être ouvert. Celui-ci siégeait devant les os propres et ne présentait pas de prolongement ni superficiel ni profond.

Suture aux crins fins, enlevés le 3ème jour.

- Examen de la pièce : trajet fistuleux et kyste sont remplis de matière blanche et de poils.

- Examen histologique : fistule entièrement épidermée. Contenu habituel des kystes dermoïdes ; poils.

L'enfant est guérie, sans récurrence.

°°°

Observation N° II -

(Docteur M. Ombrédanne)

André L..., 21 ans, se présente en juin 1941 à l'Hôpital Tenon pour une tuméfaction importante de la racine du nez avec phénomènes inflammatoires très marqués. La peau de la racine du nez et de toute la partie médiane du nez

est rouge, tendue, douloureuse ; il y a un gros oedème bilatéral des paupières. Au palper, fluctuation nette d'un abcès siégeant à la partie moyenne du dos du nez à la jonction des os propres et de la cloison cartilagineuse. A un travers de doigt au-dessous de cette collection fluctuante, on voit une fistule punctiforme, d'où s'écoule du pus, surtout lorsqu'on déprime la paroi antérieure de l'abcès. Il s'agit à n'en pas douter d'un kyste dermoïde suppuré avec une fistule congénitale du dos du nez en pleine poussée inflammatoire d'allure phlegmoneuse.

L'histoire clinique de ce malade est intéressante à rappeler : il avait été opéré 2 fois et par deux fois l'intervention avait échoué.

L'existence du kyste et de son orifice fistuleux étaient connue de ses parents depuis sa naissance. A l'âge de 8 mois, l'enfant fait une première poussée inflammatoire de son kyste congénital : un abcès se forme sur le dos du nez. Cet abcès est simplement incisé par un chirurgien et la fistule se reforme quelques jours après. Quelques années plus tard, l'enfant est réopéré par le même chirurgien qui, cette fois, résèque la fistule, enlève une partie de la poche contenant des poils. Mais huit jours après, l'échec est complet et la fistule se reforme.

Désespéré de ces échecs opératoires successifs, le malade demande un autre avis peu de temps avant la guerre de 39. L'intervention lui est formellement déconseillée.

C'est dans ces conditions que l'intervention est pratiquée en septembre 1941, après que tout phénomène inflammatoire ait disparu.

Intervention le 10 septembre 1941.

Longue incision verticale médiane depuis la racine du nez jusqu'au bord supérieur de la fistule. Excision en raquette : de cet orifice qui est récliné et disséqué de bas en haut. Au bord inférieur des os propres, le trajet s'enfonce entre ces 2 os dont les bords internes sont érodés et pénètre en plein cartilage septal qui à 2 cm de profondeur est creusé d'une véritable cavité du volume d'une noisette. Cette cavité est remplie de matière sébacée et de poils, ses parois sont soigneusement curetées. On ne sent en aucun point d'os dénudé. Reprenant alors le trajet de cette fistule là où il s'enfonçait sous le bord inférieur des os propres, on suit un autre tractus plus superficiel qui remonte sous la peau de la racine du nez vers la suture naso-frontale. Cette partie supérieure de la fistule est facilement clivée d'une petite logette sous-cutanée qui la contenait. La plaie est largement nettoyée à l'éther, poudrée à l'exoseptoplix et fermée à la soie sans drainage.

Guérison per primam.

°°°

Observation N° III -

Enfant M... Christian, 2 mois, est hospitalisé en janvier 1954 dans le service de pédiatrie à l'Hôpital Civil de Versailles (Dr Veslot) pour une affection pulmonaire. A l'examen O.R.L. systématique, on s'aperçoit que l'enfant est porteur d'une déformation importante de l'arête nasale qui fait une saillie au niveau de l'union du tiers supérieur et des deux tiers inférieurs de l'arête ; de consistance ferme, non dépressible, du volume d'une noisette,

elle adhère aux plans profonds. Les téguments du dos du nez sont normaux, non adhérents à la tuméfaction. Il n'apparaît pas, à un examen soigneux, d'orifice fistulaire sur la ligne médiane. L'enfant n'est pas porteur d'autres malformations congénitales ; les collatéraux (cinq frères et soeurs) et les ascendants en sont indemnes aussi. Le diagnostic d'une tumeur cartilagineuse est évoqué et l'enfant, guéri de son affection pulmonaire, quitte le service.

L'enfant est revu à l'âge de 17 mois par le Dr Lecourt (Hôpital Civil de Versailles) pour un écoulement intermittent au niveau d'un orifice fistulaire siégeant à la partie moyenne de l'arête nasale. La fistule est large d'un millimètre, à bords épidermisés, il n'y a pas de bouquet de poils à son niveau. L'interrogatoire des parents permet d'apprendre qu'à la suite d'un traumatisme nasal survenu quelques mois auparavant, le kyste est devenu tendu, douloureux, prenant un aspect phlegmoneux. Une incision avait été faite à ce moment par le médecin traitant et un traitement antibiotique institué. Depuis, l'écoulement persiste et la fistule s'est constituée au niveau de l'incision.

Le profil de l'enfant est alors notablement modifié, le nez n'est plus busque ; au contraire, au niveau du kyste, une petite dépression cupuliforme, molle, dépressible, s'enfonçant à la partie inférieure des os propres qui sont écartés sur la ligne médiane à leur partie inférieure. Les téguments avaient repris un aspect sensiblement normal à ce niveau quoiqu'adhérents à la région kystique.

L'enfant présente par ailleurs un excellent état général.

Le diagnostic de kyste congénital dermoïde est alors porté.

La famille refuse l'intervention qui était proposée et il n'a pas été possible d'obtenir des examens radiologiques.

°°

Observation N° IV -

(Docteur Dumay)

F... Gilberte, 22 ans, est adressée à l'hôpital de Créteil le 15 janvier 1956. La malade présente une fistule punctiforme à la partie inférieure de l'arête nasale, à 8 mm de la pointe du nez. Au niveau de l'orifice, une petite touffe de poils. Les bords de la fistule sont entièrement épidermisés et donnent issue à une matière blanchâtre sébacée. L'arête nasale est déprimée au niveau de la partie inférieure des os propres et la palpation montre un diastasis de quelques millimètres.

L'exploration au stylet permet de cathétériser le trajet fistulaire sur 2 cm. La radiographie sans préparation montre un diastasis des os propres sans modification de l'os frontal.

L'histoire de l'affection remonte à l'enfance et est entrecoupée de périodes de surinfection avec œdème important de la racine du nez et écoulement purulent au niveau de la fistule.

Intervention le 24 janvier 1956, sous anesthésie générale par intubation. Incision strictement médiane, prenant naissance au niveau de la glabelle et circonscrivant en bas en raquette l'orifice fistulaire. Dissection des plans cutanés. La fistule est isolée de bas en haut et mène sur un kyste situé au niveau de la partie inférieure des os propres qu'il écarte,

reposant en arrière sur le squelette cartilagineux auquel il adhère fortement. Un prolongement kystique s'enfonce au-dessous des os propres qu'on est obligé de désunir sur la ligne médiane à la pince à mors plat. Curetage soigneux du prolongement ; rapprochement des os propres ; suture du plan cutané par points séparés ; mise en place d'un appareil de contention.

- Examen anatomo-pathologique : kyste dermoïde à revêtement épidermique, avec hyperplasie pilosébacée très importante.

La malade est suivie depuis régulièrement :

- excellent résultat esthétique,
- pas de récurrence.

CONCLUSIONS

-:-

Kystes et fistules congénitaux médians du dos du nez constituent une entité clinique et topographique.

La connaissance de cette affection présente un double intérêt :

- embryologique et anatomo-pathologique, par la recherche du trouble du développement ontogénétique qui lui donne naissance ;

- clinique surtout, en raison des conséquences inesthétiques et des erreurs de diagnostic qu'elle peut entraîner.

Il s'agit habituellement d'une tumeur de consistance pâteuse, médiane et symétrique, de la partie supérieure du dos du nez, modifiant profondément le profil.

Elle communique avec les téguments par une étroite fistule médiane située à un niveau variable au-dessous de la tuméfaction, il s'en écoule un sébum blanchâtre, mêlé de débris épidermiques.

Des phases de drainage alternent avec des périodes de rétention.

L'infection est une complication fréquente mais toujours à redouter :

- En période aiguë, elle modifie profondément l'aspect de la tumeur, pouvant égarer le diagnostic.

- Elle permet l'éclosion de fistules sur-numéraires médianes ou latérales.

- Enfin, dans certains cas, elles pourraient être à l'origine de complications intra-crâniennes.

Le seul traitement réellement curatif consiste dans l'extirpation soigneuse de la fistule, la poche kystique et ses prolongements profonds, la reconstitution du squelette osseux de la pyramide nasale s'avérant ensuite souvent nécessaire pour éviter des séquelles inesthétiques.

Du point de vue anatomo-pathologique, kystes et fistules ont la même valeur nosologique. Le kyste ne diffère de la fistule que par sa capacité. On peut voir des fistules sans kystes, d'autres comprenant plusieurs kystes sur leur trajet. Le kyste peut être isolé, le trajet fistuleux étant alors représenté par un cordon plein.

Ils peuvent s'accompagner de lésions ostéocartilagineuses différentes selon la variété du trajet :

- profonds, au-dessous des os propres ;
- superficiels, passant au-dessus des os propres qui sont souvent intéressés.

Du point de vue embryologique enfin, ce sont des malformations crâniennes. Leur manifestation au niveau de la face n'est qu'accidentelle.

L'amorce des fistules du dos du nez se ferait à l'extrémité antérieure adhérente de la corde dorsale dérivée de la ligne primitive. L'association de cette adhérence et la persistance de la fente temporaire située entre le bord inférieur du bourgeon frontal en haut et le bord interne des processus globulaires de His aboutirait à l'anomalie kystique ou fistuleuse selon que l'orifice se ferme en avant du trajet profond ou persiste à la peau.

:-:-

Vu :
Le Président :
signé : AUBIN

Vu :
Le Doyen :
signé : BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH.

BIBLIOGRAPHIE

-:-

AREY

Text Book of development Anatomy
4e Ed. p. 479

BEAU, NEIMAN et GOSSEREZ

Kystes dermoïdes et fistules congéni-
tales médianes du dos du nez
Archives Fr. de Pédiatrie 1954 tome XI
N° 10

BIRKETT (H.S.)

Report of two cases of dermoid cyst
of the nose
New-York Med. J. 73 91-94 janv. 1901

BRACCO et OGHI

Kyste dermoïde du dos du nez
La Prensa Medica Argentina 1946 33 4

BRANDON, Mc COMBER (W.) et WANG (M.K.)

Néoplasmes congénitaux du nez
East. Reconstr. surg. mars 1953 2
N° 3 215-229 10 fig.

BRUNNER (H.) and HARNED (J.N.)

Dermoid cyst of the dorsum of nose
Arch oto-laryng 36 86 July 1942

BRUNNER (H.) and DONNELLY (W.A.)

Nasal and auricular fistula
Plast and reconstr. surg. 2 sept. 47

BRYANT (F.L.)

Kystes dermoïdes du nez
Plast reconstr. surg. fev. 1950 5 N° 2
180-183 4 fig. (Bibl.)

CHAMPION (R.), PRENDIVILLE

Kyste dermoïde du nez
Brit. J. Plast. surg. juil. 1952 5 N° 2
94-97

CRAWFORD (J.K.) et WEBSTER (J.P.)

Kystes dermoïdes congénitaux du nez
Plast. reconstr. surg. mars 1952 9
N° 3 235-260

CUNNINGHAM'S

Text book of anatomy 1943 -8° ed. p.1162

DAVIS and BERNER

Dermoid cysts of nose.
Plast. and reconstr. surg. 3 mai 1948

ELLIS

Congenital cysts of nasal bridge
Ann. otol.rhin. and laryng. 56 211
mars 1947

EVANS

Median congenital fissures, fistulae,
and dermoid cysts of the nose
Brit. J. Child. Dis. 8 1911

FEVRE et HUGUENIN

Malformations tumorales et tumeurs de
l'enfant
Masson 1954

FURNISS

Mesial dermoid cysts of nose occuring
in two boys
J. laryng. and otol. 53 may 1938

GRAF

Fistules nasales médianes
Practica O.R.L. 1948 10 3

GRIEG

A case of congenital tumours in fronto-
nasal region
Edinburgh medic. J. 19 383 déc. 1917

GURIAN

Sur les fistules congénitales médianes
du dos du nez
Ann. di laryng. 1946 Fasc. 3

HAGENS

Congenital dermoid cyst and fistula
of dorsum of nose. Report
Arch. oto-laryng. 28 sept. 1938

HAMILTON, BOYD, MOSSMAN

Human embryo, p. 155

HANDOUSA BEY

Malformation congénitale médiane du nez
The Jour. of Laryng. and otol. octobre
1949 vol. 63 N° 10

HART

Dermoid cyst of the dorsum of the nose
citation of case
Laryng. 37 oct. 1927

HARTMANN

Neoplasms and cysts of dorsum of nose,
with case report
West Virginia med. J. 31 July 1935

HEBERT

Thèse Bordeaux 1911

HOLMES

Dermoid cysts of nose.
Ann. otol. rhinol. and laryng. 51
sept. 1942

JOHNSON

Translucent cyst (probably dermoid)
of root of nose
Tr. clin. soc. London 37 1904

JUERS

Dermoid of nasal septum, intranasal
excision
Arch. oto-laryng. may 1941

KLESTADT

Les kystes du nez et la théorie des
kystes de la division faciale
Ann. Otol. rhin. laryng. mars 1953
62 N° I

KRISTENSEN(H.K.)

Sur les fistules congénitales du dos
du nez
O.R.L. Interr. avril 1948

LANNELONGUE et ACHARD

Traité des kystes congénitaux, 1880

LANNELONGUE et MENARD

Traité des affections congénitales
1893

LEMARIEY

Triple fistule et kyste du dos du nez
d'origine congénitale
Ann. O.R.L. T. 68 1951 N° 7

LUONGO

Dermoid cyst of nasal dorsum
Arch. Oto-Laryng. 17 June 1953

MAGNONI

Considérations relatives à l'origine
des fistules congénitales du dos du
nez
Acta Oto-Lar. 1939 vol. 27

MOUGEOT et OCKINCZYC

Revue d'orthopédie nov. 1904

NEW and ERICH

Dermoid cysts of head and neck

Surg. gyn. and obst. 65 July 1937

OMBREDANNE M.

Semaine des Hôp. de Paris nov. 1942

OMBREDANNE M.

Kystes dermoïdes et fistules congénitales du dos du nez

O.R.L. intern. (Lyon) 1943 N° 9

PARKINSON

Dermoid cyst of nasal bridge

Arch. Oto-laryng. 34 oct. 1941

POWEL

Dermoid cyst of nasal dorsum

Arch. oto-laryng. 19 janv. 34

QUIROCA

Kystes sous-cutanés du nez. Exérèse sans cicatrice visible

Prensa Med. Argent. 30 sept. 1949

N° 39

ROGER DE SPEVILLE

Contribution à l'étude des kystes dermoïdes de la racine du nez

Thèse Paris 1939

ROSEDALE

Congenital dermoid cysts of nose

Ohio State Med. J. 38 Feb. 1942

RYAN

Dermoid cyst of the bridge of the nose

Connecticut M. J. 12 mars 1948

SCHAEFFER

The nose, paranasal sinuses; nasolacrimal passageways and olfactory organ in man
Philadelphia. P. Blakinston's Son et Co
1920

SOMERS

Kyste dermoïde du nez
Plast. reconstr. Surg. nov. 1952 10 N°

STUPKA

Sur l'étiologie de la fente latérale nasale
IVème Congrès intern. d'O.R.L. Londres
Juillet 1949

TITCHER and CLASSER

Dermoid cyst of nose
M. Bull. Vet. admin. 21 July 1944

TORRENT

Contribution à l'étude des kystes congénitaux du dos du nez
Thèse Paris 1952 N° 138

YEARSLEY

Case of median dermoid cyst of the nose
Brit. J. of Child Dis. 9 Apr. 1912

1161